



## CIRUGÍA ESPAÑOLA

[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)


## Original

# Manejo quirúrgico de los quistes de colédoco: análisis retrospectivo y comparativa histórica



Paula Pastor <sup>a,\*</sup>, Juan Ocaña <sup>a</sup>, Alberto González <sup>a</sup>, Jordi Nuñez <sup>a</sup>, Alba García <sup>a</sup>,  
Juan Carlos García <sup>b</sup>, José María Fernández-Cebrián <sup>a</sup> y Javier Nuño <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Sección de Hepatología, Departamento de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

<sup>b</sup> Sección de Coloproctología, Departamento de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 8 de julio de 2020

Aceptado el 11 de octubre de 2020

On-line el 11 de marzo de 2021

## Palabras clave:

Quiste de colédoco

Derivación biliodigestiva

Colangiocarcinoma

Anomalía unión pancreatobiliar

## RESUMEN

**Introducción:** Los quistes de colédoco son una rara entidad en la que se forman dilataciones quísticas del árbol biliar, con mayor prevalencia en poblaciones asiáticas.

El objetivo principal del estudio fue el análisis de los resultados clínicos y quirúrgicos en el manejo de los quistes biliares. De forma secundaria, se realizó un análisis comparativo de las principales series históricas publicadas.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo en un único centro de tercer nivel. Se incluyeron pacientes intervenidos quirúrgicamente entre enero de 1988 y diciembre de 2019. Los datos demográficos, clínicos y analíticos de los pacientes, tipos de quiste, métodos diagnósticos, técnica quirúrgica empleada, así como los resultados del seguimiento y complicaciones a corto y largo plazo fueron analizados. Se realizó un estudio descriptivo comparativo con las principales series históricas.

**Resultados:** Se identificaron 17 pacientes con edad media de 39,9 años (DE: 20,54); el 58,8% eran varones. La mediana de seguimiento fue de 5 años (1-15). Los quistes tipo I fueron los más frecuentes (41,2%); la manifestación clínica más frecuente fue el dolor abdominal (58,8%).

La escisión quística con derivación biliodigestiva fue el principal procedimiento realizado en quistes tipo I (85,7%). Un 29,4% presentó complicaciones posquirúrgicas. No hubo hallazgos de malignidad en el estudio anatomopatológico.

**Conclusiones:** Los quistes de colédocos constituyen una patología de baja incidencia que requiere un alto nivel de sospecha para su diagnóstico. El tratamiento quirúrgico se ajusta al tipo de quiste, siendo la escisión del quiste y la derivación biliodigestiva el tratamiento quirúrgico más comúnmente empleado.

© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [paula-pastor@hotmail.com](mailto:paula-pastor@hotmail.com) (P. Pastor).

<https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2020.10.003>

0009-739X/© 2020 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Choledochal cysts surgical management: Retrospective and historical comparative analysis

### ABSTRACT

#### Keywords:

Choledochal cyst  
Biliodigestive bypass  
Cholangiocarcinoma  
Anomalous pancreaticobiliary junction

**Introduction:** Choledochal cysts are rare bile duct dilatations, which have higher prevalence in Asian population.

The aim of the study was to analyze clinical and surgical results about biliary cysts management. In addition, a comparative historical analysis was performed.

**Methods:** Patients who underwent surgery between January 1988 and December 2019 in a single tertiary level center were retrospectively included. Demographic and clinical patient data; cyst types; diagnostic methods and surgical technique were analyzed, as well as short and long-term follow-up complications. A comparative descriptive study focus on the main historical series was also carried out.

**Results:** A total of seventeen patients were identified; 58.8% were men. The mean age at diagnosis was 39.9 years (SD: 20.54). The median follow-up was 5 years (IQR 1-15). The most frequent cysts were type I (41.2%). Abdominal pain was the most common presenting symptom (58.8%).

Cystic excision with bilio-enteric anastomosis was the main procedure, it was underwent in 85, 7% type I cysts. 29.4% postoperative complications were recorded. Malignancy was not documented in any pathology specimen.

**Conclusions:** Choledochal cysts are an uncommon disorder whose diagnosis requires a high level of suspicion. Surgical treatment depends on type of cyst. In most patients with choledochal cysts disease, complete cyst excision with bilio-enteric anastomotic reconstruction is the treatment of choice.

© 2020 AEC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

Los quistes de colédoco constituyen una entidad poco frecuente que abarca dilataciones quísticas del árbol biliar intra- o extrahepático. La mayor parte de los casos notificados se han publicado en países asiáticos, con una incidencia de 1:1.000, frente a 1:100.000-150.000 en poblaciones occidentales; siendo más comunes en mujeres, con una relación mujer/hombre de 3:1 a 4:1<sup>1-5</sup>. Clásicamente los quistes de colédoco se diagnosticaban en edad infantil, aunque estudios más recientes establecen una incidencia similar en la edad adulta<sup>6</sup>.

Los quistes pueden ser congénitos o adquiridos, secundarios a intervenciones quirúrgicas sobre la vía biliar<sup>7</sup> y se han asociado a una amplia variedad de anomalías anatómicas congénitas. Se han propuesto varias teorías sobre la formación de quistes biliares. La teoría formulada por Babbitt<sup>8,9</sup> en 1969 propone como factor principal una anomalía en la unión pancreatobiliar (APBJ) que condiciona un reflujo pancreático hacia el árbol biliar. Cha et al.<sup>3</sup> y Singham et al.<sup>4</sup> han cuestionado esta teoría debido a que la APBJ es una anomalía congénita rara, con una prevalencia registrada del 0,03% en población japonesa, presente en el 50 al 80% de los pacientes con quistes biliares. Kusunoki et al.<sup>10</sup> propone la reducción de células ganglionares en la pared del quiste, lo que correspondería a una oligoganglioneosis biliar, similar a lo que se encuentra en la enfermedad de Hirschsprung del colon como origen de formación de los quistes.

El esquema de clasificación más ampliamente empleado en la actualidad es el de Todani que en 2003 se perfeccionó para incorporar la presencia de APBJ<sup>2</sup>. Esta clasificación distingue 5 tipos principales: tipo I, el más común, (50-80%) descrito

como una dilatación de la vía biliar extrahepática tipo quística (Ia), focal o segmentaria (Ib) o fusiforme (Ic); tipo II, que corresponde a divertículo extrahepático supraduodenal; el tipo III constituye un quiste intraduodenal, también denominado coledococoele; el tipo IV (15-35%) incluye tanto quistes extrahepáticos e intrahepáticos; y tipo V, compuesto por múltiples quistes intrahepáticos (enfermedad de Caroli).

El objetivo principal de este estudio es la revisión y comparativa de los resultados clínicos y quirúrgicos en el manejo de los quistes biliares. Para un análisis completo exponemos los datos clínicos diagnósticos y quirúrgicos referentes a un centro nacional de tercer nivel y establecemos una comparativa con las series históricas más extensas publicadas.

## Métodos

### Diseño

Se trata de un estudio observacional retrospectivo sobre una base de datos prospectiva, realizada en un único centro de tercer nivel. Se establece un estudio descriptivo comparativo con otras series publicadas en la literatura.

### Pacientes

Se incluyeron 17 pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco intervenidos entre el 1 de enero de 1988 y el 1 de diciembre de 2019. En cuanto a los criterios de inclusión, se seleccionaron aquellos pacientes con confirmación diagnóstica anatomopatológica de quiste de colédoco tras la intervención quirúrgica.

Para establecer el análisis descriptivo comparativo los criterios de selección fueron: 1) las 5 series publicadas con mayor volumen de pacientes con diagnóstico de quiste de colédoco, sometidos a intervención quirúrgica; 2) series publicadas en los últimos 20 años; 3) datos registrados según la clasificación de Todani; 4) estudios que incluyen los datos clínicos y métodos diagnósticos. Los criterios de exclusión fueron: 1) series con pacientes no intervenidos quirúrgicamente; 2) series exclusivamente pediátricas; 3) casos no clasificados según clasificación Todani.

## Variables

Se han analizado los datos demográficos, clínicos y analíticos de los pacientes; tipos de quiste, métodos diagnósticos, técnica quirúrgica empleada, así como los resultados del seguimiento y complicaciones a corto y largo plazo.

## Análisis estadístico

Las variables categóricas se describieron como porcentajes y las variables continuas con la media y la desviación estándar (DE), en caso de que siguieran una distribución normal, y con mediana y rango intercuartílico, en caso de que no siguiesen distribución normal. El análisis de la normalidad se efectuó mediante la prueba de Shapiro-Wilk. SPSS Statistics® v.22. fue empleado en el desarrollo del estudio.

## Resultados

Se incluyeron 17 pacientes en el estudio con una mediana de seguimiento de 5 años (1-15). Las variables sociodemográficas

y características prequirúrgicas de los pacientes se muestran en la [tabla 1](#). La distribución por sexos fue de 11 hombres (64,7%) y 6 mujeres (35,3%), con una edad media de 41,2 años (DE: 20,47). En cuanto a la clasificación de Todani, la mayor parte de los quistes fueron tipo I, 7 pacientes (41,2%); seguidos del tipo V, 6 pacientes (35,3%). Se registraron un 11,8% de quistes tipo II y III; y ningún caso tipo IV. Las manifestaciones clínicas más frecuentes al diagnóstico fueron dolor abdominal en un 58,8% de los pacientes, seguido de ictericia (41,2%) y vómitos (35,3%). Cuatro pacientes (23,5%) presentaron colangitis de repetición como cuadro principal. En 2 casos (11,6%) el diagnóstico fue incidental en pacientes asintomáticos. En todos los casos la técnica de imagen diagnóstica inicial fue la ecografía abdominal, seguida en un 82,4% de TC. El diagnóstico se confirmó mediante colangiopancreatografía por resonancia magnética (MRCP) en el 63,6% de los pacientes; en un 35,3% mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE); y tan solo en un paciente (5,9%) con ecoendoscopia. En un 55,6% de los casos se objetivaron quistes entre 2-4 cm y en un 22,2%, mayores de 4 cm. La técnica quirúrgica empleada en cada caso, las complicaciones registradas, según el tipo de quiste, y su manejo aparecen resumidos en la [tabla 2](#).

La mediana de duración de la cirugía fue de 210 min (rango 120-360). En los quistes tipo I se realizó colecistectomía con quistectomía y derivación biliodigestiva en 6 de los 7 casos (85,7%). La técnica de derivación empleada fue la hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux» en 5 pacientes y la coledocoduodenostomía en un paciente. En un paciente con quiste tipo I se realizó exclusivamente una colecistectomía laparoscópica sin escisión del quiste, dado que se encontraba asintomático y presentaba como anomalía anatómica un quiste de duplicación duodenal que dificultaba la derivación. Dos pacientes

**Tabla 1 – Características sociodemográficas y prequirúrgicas**

Caso	Sexo	Edad	Clínica	Alteración analítica	P. de imagen	Tipo de quiste	Tamaño del quiste (mm)
1 (1988)	M	13	Dolor abdominal	Amilasa	ECO + TC + CPRE	Ic	35
2 (1989)	V	40	Colangitis de repetición	Normal	ECO + TC	V	-
3 (1992)	M	27	Dolor abdominal	BD	ECO + TC	II	15
4 (1995)	M	41	Asintomático	Normal	ECO + TC	Ic	40
5 (1996)	V	74	Cólicos biliares de repetición	Normal	ECO + MRCP	V	-
6 (1998)	V	19	Colecistitis de repetición	BD	ECO + TC	Ic	25
7 (1998)	V	29	Colangitis de repetición	BD	ECO + TC + MRCP + CPRE	V	-
8 (1999)	M	41	Dolor abdominal	BD	ECO + TC + MRCP	Ic	40
9 (1999)	V	10	Pancreatitis de repetición	Normal	ECO + TC + MRCP	III	8
10 (2000)	V	69	Colangitis de repetición	BD	ECO + TC + CPRE	Ib	10
11 (2002)	V	45	Colangitis de repetición	BD, transaminasas	ECO + MRCP + CPRE	V	-
12 (2003)	M	23	Dolor abdominal, dispepsia posprandial	Normal	ECO + EGD + TC	II	70
13 (2005)	V	74	Dolor abdominal, vómitos, dispepsia posprandial	BD, amilasa	ECO + TC	III	12
14 (2006)	V	50	Coluria, acolia e ictericia	BD, transaminasas	ECO + TC + CPRE	V	-
15 (2008)	V	29	Dolor abdominal, vómitos	BD, amilasa	HIDA + ECO + CPRE	Ia	45
16 (2010)	V	54	Dolor abdominal	Normal	ECO + TC + MRCP	V	-
17 (2019)	M	62	Asintomático	Alfafetoproteína	ECO + TC + MRCP + USE	Ic	23

BD: bilirrubina directa; CPRE: colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; ECO: ecografía; EGD: tránsito esófago-gastroduodenal; HIDA: gammagrafía con ácido iminodiacético hepatobiliar; M: mujer; MRCP: colangiopancreatografía por resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; USE: ecoendoscopia; V: varón.

**Tabla 2 – Intervención quirúrgica, complicaciones y manejo**

Caso	Tipo de quiste	Intervención quirúrgica	Complicaciones	Manejo de complicaciones
1 (1988)	Ic	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	No	-
2 (1989)	V	Resección hepática derecha ampliada a segmento IV + colecistectomía	Colangitis de repetición	Conservador
3 (1992)	II	Quistectomía + colecistectomía + drenaje vía biliar con Kehr	No	-
4 (1995)	Ic	Colecistectomía laparoscópica	No	-
5 (1996)	V	Resección segmentos II y III hepáticos + colecistectomía	No	-
6 (1998)	Ic	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	Colangitis de repetición	Hepatectomía izquierda + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»
7 (1998)	V	Hepatectomía izquierda + colecistectomía	Colangitis de repetición + hipertensión portal	Trasplante hepático
8 (1999)	Ic	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	No	-
9 (1999)	III	Colecistectomía + duodenotomía + esfinteroplastia	No	-
10 (2000)	Ib	Colecistectomía + quistectomía + coledocoduodenostomía	No	-
11 (2002)	V	Hepatectomía izquierda + colecistectomía	No	-
12 (2003)	II	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	No	-
13 (2005)	III	Colecistectomía + duodenotomía + esfinteroplastia	No	-
14 (2006)	V	Hepatectomía izquierda + colecistectomía	Pancreatitis de repetición	Pancreatoyeyunostomía en «Y de Roux»
15 (2008)	Ia	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	Fuga biliar	Drenaje guiado por TC
16 (2010)	V	Resección segmentos II y III hepáticos + colecistectomía	No	-
17 (2019)	Ic	Colecistectomía + quistectomía + hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»	No	-

presentaron quiste tipo II; en uno de ellos se efectuó una colecistectomía, quistectomía y derivación (hepaticoyeyunostomía en «Y de Roux»); mientras que el otro paciente se manejó con colecistectomía y escisión simple del quiste con drenaje de vía biliar mediante tubo de Kehr ya que el cuello del quiste presentaba un tamaño reducido. En los 2 pacientes con quiste tipo III se efectuó una colecistectomía con duodenotomía y esfinteroplastia abierta sin precisar quistectomía debido al bajo riesgo de malignización, menor que en quistes tipo I o IV. En 3 de los 6 pacientes con quiste tipo V se realizó hepatectomía izquierda, en 2 pacientes se realizó una segmentectomía II y III y en un único paciente una hepatectomía derecha ampliada, con embolización portal preoperatoria.

De los 5 pacientes (29,4%) que presentaron complicaciones posquirúrgicas, tan solo un paciente presentó una complicación en el postoperatorio inmediato (Clavien-Dindo III-A) (tabla 2). La mediana de días de ingreso fue de 9 días (rango 4-26). El diagnóstico anatomopatológico fue de quiste biliar en el 100% de los casos, sin hallazgos de malignidad. La mortalidad

postoperatoria fue del 0%. Durante el seguimiento no se ha encontrado recidiva del quiste ni malignidad. En la [tabla 3](#) se presentan los datos comparativos de nuestra serie con las 5 series más extensas publicadas en los últimos 20 años<sup>6,11-14</sup>.

El manejo de los quistes de colédoco se representa en la [figura 1](#).

## Discusión

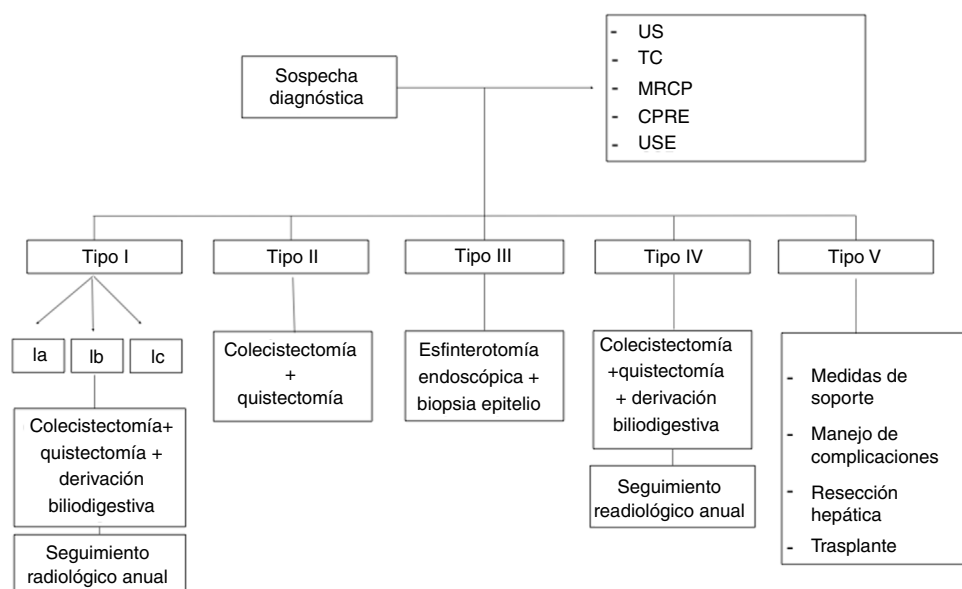
Actualmente existe controversia sobre la etiología, la fisiopatología y el curso natural de la enfermedad quística biliar. Se proponen varias teorías sobre la etiología de los quistes, sin existir consenso, como la presencia de una APBJ condicionando reflujo pancreático hacia el árbol biliar<sup>8,9</sup> o la oligoganglioneosis biliar<sup>10</sup>. A su vez, las causas de malignización asociadas al tipo de quiste son desconocidas.

Aunque los quistes biliares habitualmente se diagnostican en la infancia, tan solo 2 pacientes (11,8%) de nuestro estudio eran menores de edad. Gracias a los avances en las pruebas de

**Tabla 3 – Comparativa de las series más largas de quiste de colédoco de los últimos 20 años con nuestra serie**

	Moslim et al. <sup>13</sup>	Edil et al. <sup>6</sup>	Singham et al. <sup>11</sup>	Shi et al. <sup>12</sup>	Lee et al. <sup>14</sup>	Pastor et al.
centro único/multicéntrico	Único	Único	Único	Multicéntrico	Multicéntrico	Único
Pacientes	67	92	70	108	908	17
Período de estudio	1984-2014	1976-2006	1985-2002	1980-2000	1990-2007	1988-2019
Ratio mujer:hombre	4:1	9:1	4,2:1	3,7:1	3,8:1	0,7:1
Edad (años)	46 (55,6-34,3)	-	-	27,8 (3-68)	42 (18-82)	39,9 (13-74)
Presentación						
Dolor abdominal	51%	91%	88%	57%	75%	58,8%
Pancreatitis	-	31%	-	-	-	5,9%
Colangitis	-	-	-	56%	-	23,5%
Ictericia	15%	34%	39%	71%	21%	41,2%
Náuseas/vómitos	-	47%	63%	-	-	35,3%
Fiebre	26%	-	39%	57%	-	24,9%
Triada clásica	-	-	-	-	-	-
Tipo quiste						
I	73%	67%	33%	69%	68%	41,2%
II	1,5%	7%	6%	-	0,9%	11,8%
III	-	4%	2%	0,9%	0,5%	11,8%
IV	13,4%	19%	55%	22%	30%	-
V	12%	2%	4%	5,6%	0,7%	35,3%
APBJ	-	-	-	93,4%	71,4%	-
Colecistectomía previa	-	38%	-	-	7%	-
Intervención quirúrgica	100%	100%	100%	100%	100%	100%
Complicaciones posquirúrgicas						
Fuga biliar	67,7%	7%	5%	25,9%	-	5,9%
Colangitis	5,9%	8%	4,3%	25,9%	-	17,6%
Pancreatitis	5,9%	5%	-	21,5%	-	5,9%
Estenosis anastomosis	8,9%	-	12%	-	-	-
Fallo hepático	17%	-	-	-	-	5,9%
Malignidad						
Al diagnóstico	7,5%	5,4%	7,8%	17%	10%	-
Al seguimiento	1,5%	3,2%	-	10%	3%	-
Mortalidad global	7,5%	7,6%	-	9%	4%	-

APBJ: anomalía de la unión pancreatobiliar.



US: ecografía; TC: tomografía computerizada; MRCP: colangiopancreato magnética; colangiopancreatografía retrógrada endoscópica; USE: ecaendoscopia

**Figura 1 – Algoritmo diagnóstico-terapéutico y de seguimiento de los quistes de colédoco.**

imagen, los pacientes adultos son diagnosticados cada vez con más frecuencia. Las series realizadas recientemente sobre niños y los adultos confirman esta tendencia<sup>6</sup>.

La presencia de la tríada de dolor abdominal, ictericia y masa palpable no se presentó al completo en ningún caso de nuestra cohorte. La literatura recoge la presencia de la tríada completa en menos del 20% de los pacientes<sup>11</sup>. De los 17 casos, el dolor abdominal fue el síntoma más común al diagnóstico (58,8%) seguido de ictericia (41,2%). Esto coincide con otros trabajos publicados<sup>5,6,11,15</sup>. Edil et al. recogieron una incidencia de pancreatitis del 30%, relativamente alta en comparación con nuestros hallazgos (5,9%)<sup>6</sup>. Dos pacientes (11,8%) de nuestra serie no presentaron sintomatología al diagnóstico.

La ecografía es la prueba de imagen más comúnmente utilizada en el diagnóstico inicial<sup>16,17</sup>. En la serie de Moslim et al. la MRCP fue la modalidad más utilizada (66%) en el estudio preoperatorio, mientras que la CPRE se realizó en el 43% de los casos<sup>13</sup>. En el grupo de Singham et al.<sup>11</sup> la CPRE fue la prueba de elección en un 80% de pacientes, ya que en aquella época la CPRE era más utilizada que la MRCP. En el momento actual, la MRCP ha sustituido a la CPRE como la prueba diagnóstica de elección en primer lugar.

Shi et al.<sup>12</sup> objetivaron un 93,4% de APBJ en los pacientes examinados con CPRE. O'Neill también informó una asociación del 92,2% entre quistes de colédoco y APBJ en 645 casos<sup>18</sup>. En ninguno de los casos de nuestro estudio se describía tal anomalía en las pruebas de imagen realizadas, si bien solo se realizó CPRE en un 35,3% de los casos. Aunque la CPRE es considerada el *gold standard* en la visualización de dicha unión anormal, la MRCP constituye una prueba eficiente, no agresiva y sin complicaciones para detectar anomalías más frecuentes.

Comúnmente, los quistes tipo I y IV son los más frecuentes. Los tipos II y V en general son raros, representando el 2% y 20% de los quistes en la literatura, respectivamente. No obstante, no se ha documentado ningún quiste tipo IV en nuestro centro, con un predominio de quistes tipo I y V (el 41 y el 35% respectivamente).

El manejo de pacientes con quistes biliares depende del tipo de quiste y de la sintomatología<sup>8</sup>. Para los pacientes con quistes de tipo I o IV se recomienda la extirpación quirúrgica completa del quiste con hepaticoyeyunostomía en lugar de tratamiento conservador<sup>16</sup>, debido a su alto riesgo de malignidad. En nuestro estudio, se realizó este tipo de cirugía en un 71,4% de los casos.

Narayanan et al.<sup>19</sup> publicaron un metaanálisis de 6 estudios que comprenden 679 pacientes sometidos a resección de quiste de colédoco, comparando hepaticoyeyunostomía versus hepaticoduodenostomía. Los resultados sugieren que la hepaticoduodenostomía es comparable a la hepaticoyeyunostomía en cuanto a beneficios y resultados. Se recoge, no obstante, un nivel de reflujo/gastritis postoperatorio más alto en hepaticoduodenostomía que en hepaticoyeyunostomía, pero una estancia hospitalaria más corta. En otra serie de 59 pacientes<sup>17</sup> la hepaticoduodenostomía requirió menos tiempo quirúrgico y permitió una recuperación más rápida de la función intestinal. Sin embargo, no siempre es factible su ejecución, ya que depende en gran medida de la facilidad de aproximación del duodeno a la confluencia hepática tras realizar una extensa maniobra de Kocher, permitiendo una anastomosis sin tensión. De los 7 pacientes con quiste tipo I, se

realizó coledocoduodenostomía en un paciente con quiste tipo Ib (14,3%) sin registrarse complicaciones y con resultados posquirúrgicos similares a la hepaticoyeyunostomía.

En los quistes tipo II se sugiere la extirpación simple del quiste<sup>16,20</sup>, salvo en aquellos con presentación clínica complicada (incluyendo ictericia persistente o malignidad en el quiste) que pueden requerir una resección más extensa.

En cuanto a los quistes tipo III, el manejo quirúrgico es menos claro. Se sugiere el tratamiento de quistes sintomáticos, así como quistes asintomáticos en pacientes jóvenes<sup>8</sup>. La esfinterotomía con frecuencia es suficiente para aliviar los síntomas, acompañada de una biopsia del epitelio del quiste para excluir displasia. En la serie de Edil et al.<sup>6</sup> se llevó a cabo escisión quística y esfinteroplastia quirúrgica en el 50% de los pacientes tipo III. En el 50% restante, se realizó pancreatoduodenectomía por sospecha de malignidad. En ninguno de los pacientes de nuestro estudio se extirpó el quiste, limitándose a duodenotomía y esfinteroplastia, con biopsia del epitelio del quiste para descartar displasia.

El tratamiento de los quistes tipo V se basa principalmente en medidas de soporte y debe de ser individualizado, centrándose en el manejo de complicaciones frecuentes como son la colangitis recurrente y la sepsis<sup>21,22</sup>. La hepatectomía parcial puede ser curativa en pacientes en los que la enfermedad se limita a un solo lóbulo del hígado, con una morbilidad postoperatoria reducida y con buenos resultados a largo plazo (supervivencia a 10 años del 82%)<sup>23</sup>. En nuestra serie encontramos 6 pacientes con quistes tipo V, de los cuales uno de ellos requirió trasplante hepático por complicación posquirúrgica. Edil et al.<sup>6</sup> definieron como la complicación más frecuente la colangitis (8%), seguida de la fuga biliar (7%). El grupo de Moslim registró con más frecuencia colecciones intraabdominales (11,9%) y fugas biliares (10,5%) manejadas principalmente con drenaje percutáneo<sup>13</sup>. En cambio, la incidencia registrada de colangitis fue del 6%. En nuestro trabajo la principal complicación durante el seguimiento fue la colangitis en un 17,4%. Solo uno de los casos (5,8%) presentó fístula biliar en el postoperatorio, manejada mediante drenaje percutáneo guiado por TC.

El riesgo de malignidad aumenta con la edad, siendo menor en la primera década de vida (0,7%) y aumentando hasta el 10% tras la segunda década. Lee et al.<sup>14</sup> encontraron neoplasias malignas del tracto biliar en el 9,9% de los casos, de los cuales el 50% fueron colangiocarcinomas, mientras que Shi et al.<sup>12</sup> recogieron un mayor número, de hasta el 17% de casos. Sin embargo, los datos publicados probablemente sobreestiman el riesgo de cáncer en los quistes biliares dado que la mayoría de las series incluyen solo pacientes sintomáticos que presentan complicaciones, incluyendo neoplasia maligna. Para calcular el verdadero riesgo de malignización, la incidencia de quistes biliares asintomáticos en la población debe usarse como denominador, un valor que se desconoce. En lo que respecta al seguimiento apropiado para pacientes que han sido intervenidos por un quiste biliar, no existe consenso ni estandarización. El valor de las pruebas de imagen periódicas para detectar malignidad no está probado, pero parece aconsejable una prueba de imagen anual en caso de resección parcial del quiste. La resección parcial no debería realizarse salvo imposibilidad de resección completa. En este caso, es obligado practicar una prueba de imagen anual debido al riesgo de malignización. El estudio anatomopatológico va a orientar a

un seguimiento más o menos estrecho según presencia de displasia y grado. En casos de quistes I y IV también parece aconsejable un control evolutivo radiológico por el mayor riesgo de malignización de estos tipos de quistes.

Dado el carácter retrospectivo del estudio, se asocian sesgos inherentes al diseño del mismo. El número reducido de casos incluidos impide establecer conclusiones con alto nivel de evidencia científica. Dada la baja incidencia de la enfermedad el período del estudio se extiende hasta 30 años atrás, por lo que la menor disponibilidad de pruebas diagnósticas presentes en ese momento y el cambio en los cuidados perioperatorios del paciente pueden introducir un sesgo.

## Conclusión

Los quistes de colédoco suponen una patología infrecuente que requiere un alto nivel de sospecha para su diagnóstico. Es fundamental una correcta clasificación ya que el tratamiento del quiste viene dado por el tipo de quiste desde la quistectomía con o sin derivación asociada hasta la hepatectomía o el trasplante. Dada la baja incidencia de los quistes de colédoco, el tratamiento debería centralizarse en centros especializados. Es necesario el desarrollo de estudios multicéntricos para establecer guías de tratamiento y seguimiento adecuadas basadas en una mayor evidencia científica.

## Financiación

No se recibió financiación ni ningún tipo de beca para la realización de este manuscrito.

## Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses que declarar.

## BIBLIOGRAFÍA

- Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et al. Choledochal cysts: Presentation, clinical differentiation, and management. *J Am Coll Surg*. 2014;219:1167-80.
- Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: Special reference to type Ic IV A cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2003;10:340-4.
- Cha SW, Park MS, Kim KW, Byun JH, Yu JS, Kim MJ, et al. Choledochal cyst and anomalous pancreaticobiliary ductal union in adults: radiological spectrum and complications. *J Comput Assist Tomogr*. 2008;32:17-22.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts part 1 of 3: Classification and pathogenesis. *Can J Surg*. 2009;52:434-40.
- Uribarrena Amezcaga R, Raventós N, Fuentes J, Elías J, Tejedo V, Uribarrena Echebarría R. Diagnóstico y tratamiento de los quistes de colédoco Presentación de 10 nuevos casos [Diagnosis and management of choledochal cysts. A review of 10 new cases]. *Rev Esp Enferm Dig*. 2008;100:71-5.
- Edil BH, Cameron JL, Reddy S, Lum Y, Lipsett PA, Nathan H, et al. Choledochal cyst disease in children and adults: a 30-year single-institution experience. *J Am Coll Surg*. 2008;206:1000-5.
- Xia HT, Wang J, Yang T, Liang B, Zeng JP, Dong JH. Sphincter of oddi dysfunction and the formation of adult choledochal cyst following cholecystectomy: A retrospective cohort study. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e2088.
- Law R, Topazian M. Diagnosis and treatment of choledochocoeles. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2014;12:196-203.
- Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Nakagohri T, Ochiai T. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery*. 1999;126:939-44.
- Kusunoki M, Saitoh N, Yamamura T, Fujita S, Takahashi T, Utsunomiya J. Choledochal cysts. Oligoganglioneurosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg*. 1988;123:984-6.
- Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C. Choledochal cysts: Analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. *HPB*. 2007;9:383-7.
- Shi L-B, Peng S-Y, Meng X-K, Peng C-H, Liu Y-B, Chen X-P, et al. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China. *World J Gastroenterol*. 2001;7:732-4.
- Moslim MA, Takahashi H, Seifarth FG, Walsh RM, Morris-Stiff G. Choledochal cyst disease in a Western Center: A 30-year experience. *J Gastrointest Surg*. 2016;20:1453-63.
- Lee SE, Jang J-Y, Lee Y-J, Dong, Choi W, Woo. et al. Choledochal cyst and associated malignant tumors in adults a multicenter survey in South Korea. *Arch Surg*. 2011;146:1178-84.
- Altet J, Rafecas Renau A, Fabregat J, Ramos E, García-Borobia FJ, Fragoa R, et al. Bile duct cysts in adults: Surgical procedure. *Cir Esp*. 2008;84:256-61.
- Jabłońska B. Biliary cysts: Etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol*. 2012;18:4801-10.
- Santore MT, Behar BJ, Blinman TA, Doolin EJ, Hedrick HL, Mattei P, et al. Hepaticoduodenostomy vs hepaticojejunostomy for reconstruction after resection of choledochal cyst. *J Pediatr Surg*. 2011;46:209-13.
- O'Neill JA Jr. Choledochal cyst. *Curr Probl Surg*. 1992;29:361-410.
- Narayanan SK, Chen Y, Narasimhan KL, Cohen RC. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2013;48:2336-42.
- Ouaïssi M, Kianmanesh R, Belghiti J, Ragot E, Mentha G, Adham M, et al. Todani type II congenital bile duct cyst: European multicenter study of the French surgical association and literature review. *Ann Surg*. 2015;262:130-8.
- Mabrut JY, Kianmanesh R, Nuzzo G, Castaing D, Boudjema K, Létoublon C, et al. Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, caroli's disease and syndrome: Long-term results of the french association of surgery multicenter study. *Ann Surg*. 2013;258:713-21.
- Harring TR, Nguyen NTT, Liu H, Goss JA, O'Mahony CA. Caroli disease patients have excellent survival after liver transplant. *J Surg Res*. 2012;177:365-72.
- Scudamore CH, Hemming AW, Teare JP, Steven Fache J, Erb SR, Watkinson AF, et al. Surgical management of choledochal cysts. *Am J Surg*. 1994;1167:497-500. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9610\(94\)90243-7](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9610(94)90243-7).